Aus dem pathologischen Institut zu Giessen.

# Über das anatomische Verhalten und die pathologische Bedeutung zweiteiliger Aortenklappen.

**Inaugural-Dissertation**

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

Hohen medicinischen Fakultät

der

**Grossherzoglich Hessischen Ludwigs-Universität Giessen**

vorgelegt von

**Otto Brettel**

approb. Arzt aus Büdingen (Hessen).

**Giessen 1897.**

von Münchow'sche Hof- und Universitäts Druckerei.

Aus dem pathologischen Institut zu Giessen.

# Über das anatomische Verhalten
und die
# pathologische Bedeutung zweiteiliger Aortenklappen.

**Inaugural-Dissertation**

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

Hohen medicinischen Fakultät

der

**Grossherzoglich Hessischen Ludwigs-Universität Giessen**

vorgelegt von

**Otto Brettel**
approb. Arzt aus Büdingen (Hessen).

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

**Giessen 1897.**
von Münchow'sche Hof- und Universitäts-Druckerei.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538110_0127

Perls[1]) hat bei Besprechung der ätiologischen Bedeutung der Missbildungen darauf hingewiesen, dass Entwickelungsstörungen nicht nur die Funktion der betreffenden Organe behindern und dadurch notwendiger- oder möglicherweise krankhafte Prozesse veranlassen können, sondern dass einzelne Organe infolge nur geringfügiger Entwickelungsstörungen ganz besonders zu Erkrankungen disponiert seien.

Gegen diese durch die Erfahrung hinreichend gestützte Anschauung wäre im Allgemeinen gar nichts einzuwenden; nun hat aber Perls zur Begründung, dass auch verhältnismässig geringfügige Anomalieen den Ausgangspunkt krankhafter Prozesse abgeben können, einige Beispiele von dem Vorhandensein von nur zwei Aortenklappen angeführt und den Beweis zu führen gesucht, dass diese Anomalie den Ausgangspunkt zu krankhaften Prozessen, insbesondere von Insufficienz und Entzündung der Klappen abgeben könne. In demselben Sinne hat dann später Babes sich unter Anführung einiger Beispiele geäussert und in allerletzter Zeit ist Déteindre sehr energisch dafür eingetreten, dass zwischen gewissen Herzfehlern und dem Vorhandensein nur zweier Aortenklappen ein inniger Zusammenhang bestehe und die embryonale Anlage nur zweier Aortenklappen eine keineswegs unwichtige und bedeutungslose Anomalie sei.

---

[1]) Lehrbuch der allgemeinen pathologischen Anatomie und Pathogenese II. Teil S. 356.

Da die ganze Frage somit eine gewisse Bedeutung erlangt hat, dürfte eine erneute Bearbeitung nicht überflüssig erscheinen.

Die drei Taschenklappen im Bulbus der Aorta sind, umgekehrt wie an der Pulmonalarterie in der Weise angeordnet, dass man eine hintere, eine rechte vordere und eine linke vordere Klappe unterscheidet. Im Bereich des Sinus Valsalvae der rechten vorderen Klappe findet sich die Mündung für die rechte oder hintere Kranzarterie, in dem der linken vorderen, die der linken oder vorderen Kranzarterie.

Diese Anordnung der Taschenklappen wird aus der Entwicklung verständlich. Schon vor der Trennung des Truncus arteriosus sind die Semilunarklappen als vier Wülste, die aus Gallertgewebe mit einem Endothelüberzug bestehen, angelegt. Zwei von ihnen werden bei der Scheidung des Truncus in Aorta und Pulmonalis halbiert. Auf jedes Gefäss fallen also drei Wülste, aus welchen sich die Klappen entwickeln; und zwar vertheilen sich die vier wulstförmigen Klappenanlagen bei der Scheidung des ursprünglich einheitlichen Bulbus arteriosus in die zwei Kanäle derart, dass eine vordere und die vorderen Hälften der beiden seitlichen auf die Pulmonalis, eine hintere und die hinteren Hälften der beiden seitlichen auf die Aorta treffen. Hieraus ergiebt sich, dass die vorn gelegene Pulmonalarterie eine vordere und zwei seitliche, die Aorta eine hintere und zwei seitliche Klappen normaler Weise aufzuweisen haben muss.

Nicht sehr häufig, aber keineswegs selten sind die Fälle, in welchen sich an dem Aortenostium nur zwei Klappen finden.

Dilg[1]) stellte, mit Einschluss eines selbst beobachteten, 24 Fälle aus der Litteratur zusammen. In 15 Fällen war die Anomalie an den Semilunarklappen der Aorta die einzige

[1]) Virchow's Archiv. Bd. 91. 1883. S. 193.

Missbildung, in den anderen Fällen waren auch sonstige Missbildungen des Herzen vorhanden. Er bespricht die Entstehung der Anomalie kurz und weisst auf die Möglichkeit hin, dass die Missbildung durch mangelhafte Entwickelung der einen Klappe, vielleicht infolge zu grosser Enge der Aorta oder durch Verschmelzung zweier Klappen zustande kommen könne, worauf das Vorhandensein einer medianen Raphe in einzelnen Fällen hindeute. Auch erörtert er die Frage einer Hemmungsbildung und schliesst seine Untersuchung mit dem Ausspruch, dass ihm vor allem die physiologische Entwickelungsgeschichte der Semilunarklappen eines gründlichen und wiederholten Studiums zu bedürfen scheine.

Nach Birch-Hirschfeld[1]) sind die Fälle nicht gerade selten, in welchen in der Pulmonalis oder Aorta nur zwei Klappen vorhanden sind, „die dann regelmässig den durch Teilung der primären Klappen des Truncus entstandenen seitlichen Klappen entsprechen.“ Eine Verengerung der Arterie sei in diesen Fällen nicht nachweisbar.

Babes ist der Meinung, dass die zuerst gebildeten Klappenwülste, welche rechts und links einander gegenüber angelegt werden, durch das herabsteigende Septum trunci geteilt werden müssen, um für jedes Ostium eine rechte und eine linke Klappe zu bilden, „während die hintere und vordere Klappe erst später angelegt werden.“ Babes nimmt also an, dass zuerst nur zwei Klappenwülste gebildet werden und dass diese geteilt werden; infolgedessen finden sich die beiden Coronarostien in der Aorta den Septumansätzen entsprechend. Die Anomalie entwickele sich also offenbar später, indem entweder die hintere Aortenklappe nicht angelegt sei und eine oder beide seitliche Klappen auch den hinteren Umfang der Aorta einnehmen, in welchem Falle dann das Coronararterienostium der grösseren

---

[1]) Lehrbuch der pathologischen Anatomie. 4. Auflage 1894. S. 107.

Klappe in jenen Winkel des Klappensinus zu liegen komme, welcher dem Septum trunci entspricht, oder indem die gegenüber gebildeten Klappenwülste im Bereiche des Septum verschmelzen und eine grosse Klappe mit 2 Coronararterien bilden, während sich zugleich eine hintere Klappe von normaler Grösse entwickele. Ähnliche Verhältnisse, welche Babes bei Scheidewanddefekten etc. beobachtet hatte, kämen auch bei dieser Klappenanomalie bei Abwesenheit irgend einer anderen Bildungsanomalie des Herzens vor. In einem solchen Falle fand Babes eine grosse Klappe links vorne und die andere rechts hinten. Die erstere beherbergte beide Coronarostien, ein Befund, welcher sich nur schwer mit dem normalen Herabsteigen des Septum trunci vereinbaren lasse, so dass es sich hier wahrscheinlich um ein fehlerhaftes Herabsteigen desselben handele.

Nach Déteindre entsprechen die beiden Aortenklappen entweder den seitlichen normalen Klappen, während die hintere fehlt, oder die grössere entspricht den embryonal vereinigten seitlichen, während die hintere vorhanden ist.

In sehr vielen Fällen liegt die Ursache der Zweiteilung der Aortenklappen zweifellos in entzündlichen Prozessen und diese Thatsache ward für Viele zur Veranlassung, diese für die eigentliche Basis der Anomalie aufzufassen. Déteindre hat in dieser Beziehung folgende differential-diagnostische Merkmale aufgestellt. Für eine Entwickelungsanomalie würde es sprechen, wenn die beiden vorhandenen Klappen nicht sehr verschieden an Umfang sind, wenn vor Allem die kleinen Klappen grösser sind als eine normale, die grössere kleiner, als eine durch Verwachsung entstandene Tasche sein müsste. Wenn die grosse Klappe mit einer Leiste im Grunde im übrigen keine Veränderungen zeigt, nicht niedriger ist als eine normale, und überall dünn und glatt, so kann dies nicht aus Verwachsung entstanden gedacht werden. Aber auch bei Veränderungen der Klappe selbst muss nicht auf post-

fötale Verwachsung geschlossen werden. Denn es kann eine in der Entwickelungsperiode hinzugetretene Endokarditis die Klappe modifizieren. Verdickungen in der Umgebung der Noduli, auch leichte Einkerbung dieses mittleren Teiles beweist daher nichts, wenn die Verdickung nur umschrieben und von der Leiste am Grunde noch durch eine Zone dünnen Klappengewebes getrennt ist und die andere Klappe ähnliche Veränderungen aufweist.

Im Allgemeinen kann man sich mit diesen Merkmalen welche Déteindre auf Grund der Befunde, die die von ihm beschriebenen Fälle ergeben haben, aufgestellt hat, einverstanden erklären; es bleiben jedoch immer noch Fälle übrig, in denen die Entscheidung, ob es sich um eine primäre Missbildung oder um eine durch entzündliche Prozesse bedingte Formanomalie handelt, nicht leicht ist.

Bevor ich die Resultate meiner Untersuchungen über die anatomischen Verhältnisse des Vorhandenseins von nur zwei Aortenklappen bespreche, soll das untersuchte Material mitgeteilt werden. Ich hatte Gelegenheit im Ganzen zehn Fälle zu untersuchen.

In dem ersten Falle[1]) handelt es sich um einen 17jährigen Jüngling, welcher anscheinend immer gesund gewesen war; derselbe bekam nach einer heftigen Anstrengung beim Tanzen einen Ohnmachtsanfall und starb nach dreitägigem unbestimmtem Unwohlsein plötzlich. Als Todesursache fand sich eine Ruptur der Aorta ascendens in den Herzbeutel und eine vollständige Atresie des Isthmus aortae mit hochgradiger kompensatorischer Dilatation der Interkostalarterien.

Der mässig dilatierte linke Ventrikel ist hypertrophisch. Neben einer geringen chronischen Endokarditis der Mitralis mit Verdickung der Klappenränder und einiger Sehnenfäden

---

[1]) Perls, Lehrbuch der allgemeinen pathologischen Anatomie und Pathogenese. 1877. S. 309. Fig. 86.

findet sich eine äusserst unregelmässige Entwickelung der Papillarmuskeln, die zum Teil in einem Zusammenfluss derselben an den Spitzen besteht. Ein ungleichmässig dicker, teils drehrunder, teils abgeplatteter Sehnenfaden verläuft von der Klappe des bis auf eine kleine Öffnung wohl verschlossenen Foramen ovale, frei durch das Mitralostium hindurch und inseriert sich an der Spitze eines unregelmässig gebildeten Papillarmuskels. Das nicht aufgeschnittene Aortenostium hat eine runde Gestalt mit einem Durchmesser von 17,0 mm und besitzt nur zwei Klappen, die ihrer Lagerung nach als eine hintere und eine vordere zu bezeichnen sind. Die Klappen berühren sich an ihren beiden, links und rechts gelegenen Winkelstellen und im geschlossenen Zustand der Klappen verläuft der Aortenschlitz von links nach rechts. Eine genaue Angabe der Maasse der Klappen ist nicht möglich, da das Aortenostium, wie bereits hervorgehoben, nicht aufgeschnitten ist und eine Erhaltung in diesem Zustande im Interesse des Präparates geboten erscheint. Darüber aber ist kein Zweifel, dass die vordere Klappe etwas länger ist, als die hintere. Die letztere liegt zum grösseren Teil im Bereich des rechten Vorhofs, zum kleineren Teil im Bereich des linken Vorhofs. Das Vorhofsseptum legt sich aussen ungefähr am Übergang des mittleren Drittteils zum linken Drittteil der Klappe an und hier ist aussen auch das zum Teil offene Foramen ovale mit der Insertionsstelle des pathologischen Sehnenfadens an die Aussenfläche der Aorta herangezogen. In der Nähe der beiden Winkelstellen der vorderen Klappe finden sich die beiden Ostien der Coronararterien, welche sich also beide in den Sinus Valsalvae der vorderen Klappe eröffnen. Etwa im Beginn des linken Drittteils findet sich im Sinus Valsalvae der vorderen Klappe eine senkrecht herunter verlaufende flache glatte Leiste, welche genau an der gewöhnlichen Insertionsstelle der Klappen beginnt, bis auf den Boden des Sinus reicht und zum Teil auf die Innenfläche der Klappe übergeht.

Die hintere Klappe ist vollkommen zart, nur die Schliessungslinie leicht verdickt. Der freie Rand der vorderen Klappe in der rechten Hälfte ist etwas verdickt und abgerundet, in der linken Hälfte, fast genau von der Stelle an, an welcher sich am Boden des Sinus Valsalvae jene Leiste findet, stark verdickt, zum Teil verkalkt und auch im Höhendurchmesser verkürzt. Trotzdem ist sicher keine Insufficienz des Ostiums vorhanden gewesen, denn selbst bei äusserster Anspannung des Ostiums, bei welcher beide Klappen eine Länge von 2 cm zeigen, bleiben diese doch gefaltet. Beide Klappen sind daher länger als es zur Verschliessung des Ostiums nötig wäre und das beruht nicht etwa darauf, dass die Klappen eine Verlängerung erfahren haben, sondern darauf, dass das Aortenostium verengert ist und zwar scheint das durch eine massige Zunahme des arteriellen Faserringes bedingt zu sein, denn derselbe fühlt sich äusserst derb und fest an. Beide Sinus Valsalvae sind stark nach aussen vorgebuchtet und die vorgebuchteten Partieen, welche sich ausschliesslich auf die Sinus Valsalvae begrenzen, an der Insertionslinie der Klappen an der Aorta genau abschliessen, erscheinen starr, steif und unnachgiebig, was besonders deutlich im Bereich der hinteren Klappe in die Erscheinung tritt, deren Sinus Valsalvae sich halbkugelig in den rechten Vorhof vorwölbt. Die Innenfläche der diffus verdickten Aorta ist glatt und wenige Millimeter oberhalb des Sinus Valsalvae der hinteren Klappe, nahe an der linken Winkelstelle der Klappen findet sich in der hinteren Wand ein 2,7 cm langer, bis 1 cm breiter klaffender Längsriss der Aortenwand.

In dem mitgeteilten Falle finden sich nur zwei Aortenklappen und zwar eine vordere und eine hintere; die hintere ist grösser als eine normale und die andere ist dadurch entstanden, dass die linke und rechte Klappe zusammengeflossen sind, wofür die Thatsache spricht, dass beide Coronararterienostien in den Sinus dieser Klappe

münden. Die in demselben konstatierte Leiste spricht ebenfalls dafür und da nach der Lage der Leiste die linke vordere Klappe wesentlich kleiner, die rechte vordere nicht unwesentlich grösser als normal wäre, nehme ich an, dass die Konfluenz beider infolge einer fötalen Endokarditis entstanden ist und dass die am wenigsten beteiligten Klappen sich den Verhältnissen angepasst haben. Die Klappen sind zweifellos schlussfähig. Erscheinungen einer Insufficienz der Aortentaschen an dem linken Ventrikel fehlen. Die aneurysmenartigen Ausbuchtungen beider Sinus Valsalvae kann ich unmöglich mit der Klappenanomalie in Verbindung bringen. Sie sind vielmehr sicher abhängig von dem enorm erhöhten Druck, welcher infolge der Atresie der Aorta am Isthmus in der Aorta ascendens herrschte, wofür auch die starke Verdickung und die enorme Starrheit der Wand der Ausbuchtungen spricht. Es wäre nicht zu verwundern gewesen, wenn es in diesem Falle infolge des enorm gesteigerten Druckes in der Aorta ascendens zur Insufficienz der Klappen gekommen wäre; diese wurde aber verhindert durch die hochgradige Hypertrophie des arteriellen Faserringes, wodurch das Lumen des Aortenostiums kleiner wurde.

Das zweite mir zur Untersuchung vorliegende Präparat stammt von einem älteren Individuum. Dasselbe wurde dem Institut von auswärts zugeschickt; nähere Angaben fehlen. Das Herz ist normal gross. Der linke Ventrikel normal dick, die Muskulatur schlaff. Der Aortenumfang beträgt 6,4 cm. Von den zwei nur vorhandenen Aortenklappen ist die hintere 3,0 cm, die vordere 3,4 cm lang. Die Klappen selbst sind gross, zart und zweifellos vollkommen schlussfähig; sie berühren sich an ihren Winkelstellen. Die Stellung der Klappen entspricht vollkommen der im ersten Falle; in dem Sinus Valsalvae der vorderen Klappe, welche wieder den beiden seitlichen Klappen entspricht, findet sich eine ganz flache, leistenförmige Erhebung als Rest einer früheren Scheidewand, welche auf die zarte Klappenplatte nicht über-

geht und in diesem Sinus sind wiederum nahe der Winkelstellen beider Klappen die Öffnungen für beide Coronararterien vorhanden. Die Aorta ist normal weit, die Wand nirgends verdünnt oder ausgebuchtet, die Innenfläche glatt.

Das dritte Präparat wurde bei der Sektion einer 32 Jahre alten Frau gefunden, welche in Folge eines Typhus abdominalis gestorben war und am 5. Dezember 1896 seciert wurde. Aus der Krankengeschichte ergiebt sich, dass nie Erscheinungen von Seiten des Herzens, insbesondere keine Symptome einer Insufficienz der Aorta vorhanden gewesen waren.

Das Herz ist normal gross, aussen ziemlich fettreich. Die Muskulatur des linken Ventrikels normal dick, blass und schlaff; der Ventrikel etwas länger, aber nicht erweitert. An der Aorta nur 2 Klappen vorhanden, die wiederum als eine hintere und vordere bezeichnet werden müssen und sich bezüglich der Lagerung und Stellung genau ebenso verhalten, wie in dem ersten Fall ausführlicher beschrieben. Die Aorta hat aufgeschnitten eine Breite von 6,5 cm. Die hintere Klappe ist 3,4 cm, die vordere 3,1 cm lang. Beide Klappen sind normal hoch und bis auf ganz leichte Verdickungen des freien Randes und der Schliessungslinien zart. Nur an der linken Winkelstelle findet sich eine grössere knotige Verdickung der Winkelstelle selbst und des an die letztere angrenzenden Abschnittes der vorderen Klappe. Ungefähr in der Mitte der vorderen Klappe ist eine ganz flache Leiste am Grunde des Sinus Valsalvae vorhanden, die Klappe selbst aber in dem Bereich dieser Leiste durchaus zart und dünn. Nahe den beiden Winkelstellen der vorderen Klappe münden beide Coronararterien in den vorderen Sinus Valsalvae ein. Die Aorta ist etwas dünner als normal, die Innenfläche durchaus glatt und zart.

Das vierte Herz stammt von einem älteren Individuum, welches an den Folgen eines Pyloruscarcinoms gestorben war; das Präparat wurde von auswärts eingesandt. Angaben über Symptome von Seiten des Herzens fehlen.

Das Herz ist vergrössert; besonders ist die Muskulatur des linken, kegelförmig gestalteten, nur wenig dilatierten Ventrikels mächtig verdickt, derb und dunkelbraunrot gefärbt. Die Papillarmuskeln und Trabekeln springen stark vor, das Endocard ist nur am Conus arteriosus in geringer Ausdehnung weisslich getrübt und verdickt. Das Aortenostium ist über den Klappen aufgeschnitten 8 cm weit und von den vorhandenen zwei Klappen ist die als hintere zu bezeichnende 3,5 cm, die vordere 4,5 cm lang. Beide Klappen sind zum grössten Teil zart und durchsichtig, nur die freien Ränder sind ungleichmässig verdickt und getrübt. An ihrer rechten Winkelstelle sind beide Klappen jedoch in der Länge von fast 1 cm mit einander verwachsen. Die Verwachsungsstelle ist stark knotig verdickt, sehr starr und unbeweglich. Es ist die rechte Winkelstelle beider Klappen daher um fast 1 cm von der Aortenwand nach unten auf Kosten der beiden Kappenplatten verrückt, wodurch eine nicht unbedeutende Verkürzung der an die rechte Winkelstelle angrenzenden Partieen beider Klappen bedingt ist. Ungefähr in der Mitte des Sinus Valsalvae der vorderen Klappe findet sich am Grunde derselben wieder eine an der normalen Insertionslinie der Klappen beginnende, wenig erhabene, senkrecht verlaufende Leiste, welche auf das zarte Klappengewebe selbst nicht übergeht. Beide Sinus Valsalvae sind erweitert und in dem der vorderen Klappe finden sich in der Nähe der beiden Winkelstellen der Klappen die Ostien der Coronararterien. Die Aorta ist erweitert, die Wand dünn, die Innenfläche glatt. Nur oberhalb der hinteren Klappe erscheint die Aorta in diffuser Weise stärker nach aussen vorgebuchtet, aber nicht stärker verdünnt; dagegen findet sich in dieser Gegend eine ganz feine lineare Narbe der Aorteninnenfläche, welche im Ganzen 2 cm lang ist und von der linken Seite des Sinus Valsalvae aus demselben hervor nach rechts und oben ansteigt. Die Adventitia der Aorta dieser Partie ziemlich reichlich vaskularisiert.

Auch in diesem Falle beruht die Missbildung darauf, dass die beiden vorderen Klappen zu einer zusammengeflossen sind. Die beiden Klappen sind an ihrer rechten Winkelstelle mit einander in grösserer Ausdehnung verwachsen, wodurch eine nicht unbedeutende Verkürzung der Klappen dieser Gegend bedingt war. Eine ausgesprochene Insufficienz der Klappen scheint dadurch aber nicht veranlasst worden zu sein, da diesbezügliche Veränderungen an dem linken Ventrikel nicht vorhanden sind; doch ist es nicht ausgeschlossen, dass ein geringer Grad von Insufficienz bestand.

In einem fünften Falle der Sammlung sind an dem Herzen eines 10 Jahre alten Knaben, welcher an tuberkulöser Meningitis gestorben war und wie ausdrücklich bemerkt wird, nie an Herzstörungen gelitten hatte ebenfalls nur 2 Aortenklappen vorhanden. Der Aortenumfang über den Klappen gemessen beträgt 4,5 cm; die eine Klappe hat eine Länge von 1,8 cm, die andere eine solche von 2,7 cm. Diese letztere, grössere Klappe entspricht der Lage nach nun aber nicht den beiden seitlichen Klappen, wie in den bisher beschriebenen Fällen, sondern der rechten und hinteren Klappe, welche sich an den rechten Vorhof und den Conus arteriosus dexter anlegt. Die Klappen sind normal hoch, durchaus zart. Die grössere Klappe hat in ihrer Mitte einen etwas verbreiterten Nodulus Arantii und von diesem lässt sich durch die ganze Klappenplatte bis zur Basis eine etwas trübere Linie verfolgen, an der das Gewebe der Klappe aber nicht verdickt ist und die an der Basis in eine senkrecht an der hinteren Wand des Sinus Valsalvae bis zur Klappeninsertionslinie hinauf verlaufende Rinne übergeht, die auf beiden Seiten in ganzer Länge von schmalen, leistenförmigen Erhebungen begrenzt ist. Die Oberfläche der Leisten, sowie der Rinne ist völlig glatt und narbenlos. Die Aorta ist normal dick, die Innenfläche glatt.

Dass es sich hier thatsächlich um eine Vereinigung der hinteren und der rechten Klappe handelt, wird ferner

dadurch bewiesen, dass die linke Coronararterie in den Sinus der linken Klappe, die rechte in den Sinus der grossen Klappe, resp. denjenigen Teil derselben mündet, welcher entsprechend der beschriebenen Leiste der rechten vorderen Klappe entsprechen würde. Es münden also hier, nicht wie in den bisher beschriebenen Fällen, die beiden Coronararterien in den Sinus einer, nämlich der durch Konfluenz beider seitlichen entstandenen Klappe, sondern in jedem Klappensinus findet sich je ein Coronararterienostium. Während in den bisher beschriebenen Fällen der Aortenschlitz bei Klappenschluss von links nach rechts verlief, ist er bei dieser Form der zweiteiligen Aortentaschen, bei welcher es sich also um Konfluenz der rechten und der hinteren und Erhaltung der linken handelt, von vorne rechts nach hinten links gerichtet.

Als sechsten Fall führe ich hier eine bereits von Perls (l. c. S. 358) erwähnte Beobachtung an, welche Babes (Virchow's Archiv. Bd. 124) nicht berücksichtigt. Derselbe stammt von einem Manne in den Dreissigern, bei dem Rheumatismus nicht vorausgegangen war. Der linke Ventrikel ist etwas erweitert, die Muskulatur nur sehr wenig verdickt. Der Aortenumfang beträgt 6 cm. Die Aortenwand ist normal dick, die Innenfläche glatt. An der Aorta sind nur zwei Klappen vorhanden. Die eine hat eine Länge von 3,5 cm, die andere eine solche von 2,5 cm. Im Sinus Valsalvae der grösseren Klappe findet sich ungefähr in der Mitte eine ganz seichte Leiste, welche auf die Klappenplatte nicht übergeht; die letztere ist an dieser Stelle zart und glatt. Rechts von dieser Leiste mündet die rechte Coronararterie ein. Die andere Coronararterie findet sich im Sinus der kleineren Klappe. Es ist klar, dass es sich auch hier um eine Konfluenz der rechten Klappe mit der hinteren handelt, und dass der Zusammenfluss auf eine fötale Anomalie zurückzuführen ist. An der grossen Klappe und zwar vorzugsweise an dem Teil, welcher der hinteren Klappe entsprechen würde, findet sich eine ausgedehnte acute Endokarditis,

welche nach Perforation eines acuten Klappenaneurysmas zu einer umfangreichen Zerstörung des Centrums der Klappenplatte geführt hat; der mit endokarditischen Wucherungen besetzte freie Rand der Klappe ist erhalten und spannt sich brückenartig über den Defekt aus. Die kleine Klappe, welche der linken entspricht, ist an ihrem hinteren Teil durch den entzündlichen Prozess zerstört und mit endokarditischen Wucherungen besetzt.

Siebenter Fall. Der 68 Jahre alte Kutscher wurde wegen Nephritis und Arteriosklerose und einer beginnenden Tabes dorsualis mit ausgedehnten Arthropathien in beiden Hüftgelenken und rechtsseitiger Schenkelhalsfraktur sehr lange Zeit auf der medizinischen und chirurgischen Klinik behandelt. Während der ganzen Behandlung sind nie Erscheinungen von Aorteninsufficienz beobachtet worden; im Gegenteil sprechen die häufiger notierten Herz- und Pulsbefunde direkt gegen das Vorhandensein einer solchen.

Das Herz aussen sehr fettreich, mit dem Pericard locker löslich verwachsen. Der linke Ventrikel etwas hypertrophiert, die Höhle nicht erweitert, die Muskulatur schlaff. Am Aortenostium nur zwei Klappen. Diese müssen nun ganz direkt als eine rechte und eine linke bezeichnet werden, denn der Aortenschlitz verläuft bei Klappenschluss ganz geradlinig von vorn nach hinten und die beiden Winkelstellen der Klappen liegen vorn und hinten. Schon daraus geht hervor, dass beide Klappen gleich lang sein müssen, was in der That der Fall ist, denn die Länge beider beträgt 4 cm. Die hintere Winkelstelle der Klappen liegt im Bereich des rechten Vorhofs. Beide Klappen sind sehr hoch, grösstenteils auch am freien Rande zart, dagegen an der Basis ganz leicht verdickt und getrübt. An der vorderen Winkelstelle sind sie in geringer Ausdehnung mit einander verwachsen, und der freie Rand, sowie beide Klappenplatten sind hier in der Länge von 1,0 cm an der rechten und 1,5 cm an der linken

verdickt, so dass die beiden Klappen in der genannten Ausdehnung starrer und weniger nachgiebig sind. Oberhalb der rechten Klappe ist die Aorta stark aneurysmatisch ausgebuchtet und der Sinus Valsalvae dieser Klappe mit in das Aneurysma hineingezogen, derart, dass die rechte, in den Sinus einmündende Coronararterie fast 4 cm von der Basis der dünnwandigen und zarten Klappe entfernt einmündet. Die Mündung derselben liegt also innerhalb der stark sclerosierten Wand des Aneurysmas. Dasselbe buchtet sich zum grössten Teil halbkugelig in den rechten Vorhof vor, diesen bedeutend verengend und die Wand desselben besonders oberhalb der Ansatzstelle der Trikuspidalis sehr verdünnend, — zum kleineren Teil drängt das Aneurysma die untere Abteilung des Conus arteriosus dexter vor. Die linke Coronararterie eröffnet sich im Bereich des linken Klappensinus, welcher ebenfalls etwas stärker ausgebuchtet ist. Die Innenfläche der Aorta thoracica ascendens auch über das Aneurysma hinaus mit ausgedehnten arteriosclerotischen, zum Teil verkalkten Platten besetzt; die Innenfläche der descendens sehr viel weniger verändert.

Der achte Fall betrifft ein 4 Jahre altes Mädchen, welches an Diphtherie erkrankt war. Bei der Sektion fiel nach Eröffnung des Herzbeutels sofort ein grosser prall gefüllter Venenstamm auf, welcher sich als Vena cava superior sinistra erwies und dessen unteres Ende dem Sinus coronarius entsprach. Auf diese interessante Missbildung gehe ich hier nicht näher ein. Das Herz ist normal gross, der linke Ventrikel etwas erweitert, die Muskulatur normal dick und schlaff. An dem normal weiten Aortenostium nur zwei Klappen, eine rechte und eine linke, welche ganz gleich lang und durchaus zart und normal hoch sind. Ihre beiden, direkt vorn und hinten gelegenen Winkelstellen berühren einander und in jeden Sinus Valsalvae mündet eine Coronararterie. Die Lage der hinteren Winkelstelle ist wegen der Vorhofsanomalie nicht zu fixieren. An

der rechten Klappe findet sich keine Spur einer Leiste im Sinus. Die Aorta ist normal weit, die Wand zeigt die gewöhnliche Dicke und die Innenfläche ist glatt.

In dem neunten Falle handelt es sich um ein Herz, welches dem Institut ohne genauere Angaben zugegangen war. Das Herz ist bedeutend vergrössert. Die Muskulatur des linken Ventrikels stark verdickt, derb, blass braunrot. Die Höhle des linken Ventrikels sehr stark delatiert, von exquisit kugeliger Form. Die Papillarmuskeln bandartig abgeflacht, ebenso die Trabekeln. Das Endokard am Conus weisslich sehnig getrübt und verdickt und an verschiedenen Stellen des Conus mit leicht hervorspringenden sehnig glänzenden strichförmigen Verdickungen. Das Aortenostium 5,8 cm weit. An demselben nur zwei Klappen, eine rechte und linke, welche nahezu gleich lang sind. Die rechte hat eine Länge von 3,0 cm, die linke eine solche von 2,6. Die hintere Winkelstelle liegt im Bereich des linken Vorhofs, ganz nahe an dem Vorhofsseptum. An beiden vorn und hinten gelegenen Winkelstellen berühren die Klappen sich nicht ganz, so dass Lücken von je 1 mm bleiben. Wie schon aus der Beschaffenheit des linken Ventrikels zu erschliessen ist, sind die Klappen insufficient. Die rechte Klappe ist im Ganzen leicht verdickt, besonders an dem freien Rande zu den Winkelstellen hin. An der ungefähr 1,5 cm hohen Klappe ist ziemlich in der Mitte ein halbmondförmiger, bis 8 mm hoher und fast 1,5 cm langer Defekt vorhanden, dessen Ränder teils ganz scharf, teils abgerundet und verdickt sind. Der hintere Teil der linken Klappe fehlt vollkommen. Das verdickte und gerunzelte Endokard des Sinus Valsalvae dieser Klappe geht ganz kontinuirlich in das verdickte, mit flachen, netzförmig gestalteten Fibrinauflagerungen bedeckte Endokard des Aortenzipfels der Mitralis über und nur ein flacher, wallartiger Vorsprung deutet noch auf die Ansatzstelle der Klappe hin. Der vordere Teil der linken Klappe ist verdickt und getrübt, flottirt, da er nur an der vorderen

Winkelstelle fixiert ist hin und her und ist an dem gegen den Defekt gerichteten Rande mit reichlichen körnigen und hahnenkammartigen Wucherungen besetzt. Diese umschliessen in der Mitte eine halbmondförmige Einkerbung, sodass es den Anschein hat, als habe hier ein acutes Klappenaneurysma bestanden, nach dessen Perforation der hintere Teil der Klappe abgerissen ist. Die linke Coronararterie mündet ungefähr in der Mitte der linken Klappe, die rechte etwas mehr nach vorne, zur vorderen Winkelstelle in dem Sinus Valsalvae der rechten Klappe. Die je 1 mm breiten klappenfreien Stellen an beiden Winkelstellen der Klappen sind zweifellos infolge einer Schrumpfung der hier stärker verdickten Klappen entstanden, ebenso wie die geringfügige Differenz in der Länge der Klappen wohl darauf zurückzuführen ist, dass die Aortenwand an der Stelle, an welcher die linke Klappe völlig zerstört ist, im Breitendurchmesser etwas geschrumpft ist. Die Aortenwand ist übrigens normal dick, die Innenfläche zart und glatt.

Als zehnter Fall käme dann die bereits von Perls erwähnte und in Fig. 103 seines Lehrbuches abgebildete Beobachtung in Betracht, welche Babes als 4. bezeichnet hat. Das Herz stammt von einem 25jährigen Manne; dasselbe ist bedeutend vergrössert. Der linke Ventrikel stark kugelförmig erweitert, die Muskulatur stark verdickt. Die Papillarmuskeln und die Trabekeln ziemlich stark abgeflacht, das Endokard im Conus wenig verdickt. Der Aortenumfang beträgt 7 cm. Am Aortenostium nur zwei Klappen vorhanden, welche ebenfalls als eine rechte und eine linke zu bezeichnen sind. Die Klappen sind nicht ganz gleich lang. Die linke ist 3,5 cm lang, die rechte 3,2 cm und zwischen der hinteren Winkelstelle ist eine 3 mm breite, klappenfreie Partie vorhanden. Die hintere Winkelstelle der Klappen liegt im Bereich des rechten Vorhofs, etwa 1 cm von dem Vorhofsseptum nach rechts. Beide Klappen sind durch eine acute entzündliche Wucherung stark zerstört, besonders die

linke ist an ihrem hinteren Umfang bis an die Basis eingerissen.

Der von Perls erwähnte, in Fig. 104 seines Lehrbuches abgebildete Fall, den Babes als 5. Fall anführt, gehört sicher nicht hierher. Es sind deutlich 3 Klappen vorhanden; der Verbindungsteil zwischen den beiden vorderen Klappen ist durch chronisch entzündliche Prozesse nur gedehnt und verlängert, sodass beide Klappen gegen die Ventrikelhöhle umschlagen.

Das mitgeteilte Material ist bezüglich des anatomischen Verhaltens der beiden Aortenklappen nicht gleichwertig.

Die erste Gruppe (Fall 1—4) ist dadurch charakterisiert, dass die Anomalie entstanden sein muss, durch Zusammenfluss der linken und rechten Klappe, während die hintere erhalten ist. Die meist etwas ungleichmässig langen Klappen liegen vorn und hinten, der Aortenschlitz bei Klappenschluss verläuft von rechts nach links, beide Coronararterien münden in den Sinus Valsalvae der vorderen Klappe und in allen Fällen findet sich ungefähr an der Stelle der vorderen Klappe, an welcher in dem Sinus Valsalvae die Scheidewand zwischen der linken und rechten zu erwarten wäre, eine flache Leiste, welche nur in dem 1. Falle auch auf die Klappenplatte zu verfolgen ist. Nur für den 1. Fall könnte man aus diesem Grunde der Vermutung Raum geben, dass die Konfluenz der Klappen in Folge einer postfötalen Entzündung entstanden sein könnte; allein da das Klappengewebe sonst sehr wenig verändert ist, glaube ich das ausschliessen zu dürfen. Die Entstehung dieser Form der Aortenklappenanomalie ist wohl so zu deuten, dass der hintere Wulst normal angelegt und entwickelt ist und dass die Teilung des vorderen wohl erfolgt war, die Scheidewand aber so wenig entwickelt und widerstandsfähig war, dass sie bald zum Schwund kam, resp. dass sie durch eine fötale Endokarditis zerstört wurde.

Die zweite Gruppe (Fall 5 und 6) ist dadurch aus-

gezeichnet, dass die rechte und hintere Aortenklappe verschmolzen sind. Die stets ungleichmässig langen Klappen liegen rechts hinten und links vorn; der Aortenschlitz bei Klappenschluss verläuft von rechts vorne nach hinten links, die vordere Coronararterie mündet in den Sinus Valsalvae der erhaltenen, gewöhnlich normal grossen linken Klappe, die rechte Coronararterie in den Sinus der grossen Klappe und zwar rechts von einer in beiden Fällen vorhandenen flachen Leiste am Grunde des Sinus Valsalvae, welche auf die zarten Klappenplatten nicht übergeht. In diesen Fällen sind die primären Klappenwülste wohl auch angelegt gewesen, auch ist eine Spaltung des vorderen eingetreten; dagegen muss eine Verschmelzung der rechten und der hinteren Klappe aus uns völlig unbekannten Gründen eingetreten sein, nachdem die Scheidewand zwischen beiden bereits vorhanden war, deren Rest die gefundene Leiste repräsentiert.

Die dritte Gruppe (Fall 7—10) bilden diejenigen Fälle, in welchen zwei ziemlich gleich grosse Klappen vorhanden sind. Diese sind ihrer Stellung nach direkt als rechte und linke zu bezeichnen. Der Aortenschlitz verläuft beim Klappenschluss meist ziemlich genau von vorn nach hinten. Doch kommen in dieser Beziehung Abweichungen vor, derart, dass die hintere Winkelstellung manchmal mehr nach rechts rückt und dem entsprechend die vordere nach links. In demselben Verhältnis finden sich dann auch die Mündungen der Coronararterien nach vorn resp. nach hinten verlagert; stets aber besitzt jede der gleich grossen Klappen je eine Öffnung der Coronararterie. Birch-Hirschfeld, und ebenso Babes und Déteindre nehmen an, dass die beiden Aortenklappen in solchen Fällen den seitlichen vorderen Klappen entsprechen und dass die hintere fehlt. Gegen eine solche Auffassung ist bei der mangelhaften Kenntnis dieser Vorgänge nichts einzuwenden. Jedenfalls muss man aber dann annehmen, dass die Anlage des vorderen Klappen-

wulstes von vornherein grösser ist als normal, die daher dann imstande ist grössere, das ganze Ostium deckende Klappenplatten zu produzieren. Vielleicht handelt es sich aber auch um eine primäre Verschmelzung des vorderen und hinteren Wulstes vor der Teilung durch das herabsteigende Septum trunci. Die etwas wechselnde Stellung der Klappen und der Coronararterien würde vielleicht dafür sprechen.

In dem ersten von Babes[1]) mitgeteilten Falle handelte es sich um einen 32jährigen Taglöhner, welcher nach Genuss einer grösseren Menge Branntwein zusammengestürzt und wenige Minuten darauf gestorben war.

Im Herzbeutel etwa 400 gr teils flüssiges, teils locker geronnenes, schwarzrotes Blut. An der vorderen oberen Umschlagstelle des Perikardiums zur Aorta ein horizontaler 2,4 cm langer, scharfrandiger, blutunterlaufener Einriss, welcher die Adventitia durchdringend zwischen die Häute der Aorta führt.

Das Herz zusammengezogen, walzenförmig, starr, blass, glasig glänzend, brüchig; die Fleischbalken nicht verdünnt. Grösste Dicke des starr erweiterten linken Ventrikels 2,2 cm. Von obenher auf die Klappen gegossene Flüssigkeit durchdringt dieselben in breitem Strahl. An der Aorta blos zwei, an ihren Winkeln einander berührende Klappen, deren eine links und vorn 4 cm lang und 2,7 cm hoch ist, während die andere hinten und etwas rechts 2,5 cm lang und 2,3 cm hoch ist. Die Oberfläche beider Klappen ist demnach im Verhältnis zum Umfang des Aortenostiums (8 cm) ungenügend. Der Nodulus Arantii ist an der grösseren Klappe verlängert, unter derselben in gleicher Entfernung vom Klappenwinkel und von einander beide Coronar-Arterien-Ostien.

Beide Klappen sind dünn, elastisch, an ihrer oberen

---

[1]) Allgemeine Wiener medizinische Zeitung 1878 S. 445. Babesiu, Über eine eigentümliche Form angeborener Aortenklappeninsufficienz.)

Fläche finden sich einige unregelmässige, bis $^1/_2$ cm im Durchmesser haltende, gelblich-rötliche, flache, schlaffe Auflagerungen, welche keinen Einfluss auf die Gestalt der Klappen ausüben. Umfang der aufsteigenden Aorta 9,1 cm. Ihre Intima mit zahlreichen kleinen und grösseren unregelmässigen, flachen, teils rosafarbenen oder gelblich durchscheinenden abziehbaren, teils gelben, derberen, drusigen Verdickungen besetzt. In der Mitte ihrer Länge eine aus einem 1 cm langen, queren und einem $^1/_2$ cm langen, denselben kreuzenden, schiefen Einriss zusammengesetzte Öffnung, deren Ränder scharf und blutunterlaufen sind. Die fahle, morsche Media ist in grösserem Umfange ebenfalls zerrissen und von hier aus ist im ganzen Verlauf der aufsteigenden Aorta, sowie des Arcus und der beginnenden Brustaorta durch eine 3 mm dicke Schichte teils flüssigen, teils locker geronnenen, schwarzroten Blutes die Media von der in ihrer Substanz gelockerten, blutunterlaufenen Adventitia losgewühlt, sodass die letztere einen Schlauch bildet, in dem von Blut umgeben ein zweiter Schlauch — die Media und Intima — sich befindet. Die untere Grenze des hierdurch gebildeten interstitiellen Blutraumes reicht vorn etwa 1 cm über die Aorta-Klappen und kommuniziert durch jenen oberen beschriebenen Einriss des Perikardiums mit dem Herzbeutel.

Babes schliesst nun aus dem eben mitgeteilten Sektionsbefunde, dass das gewöhnlich bedeutungslose Fehlen einer Klappe, — trotzdem keine klappenlose Stelle im Umfang des Ostiums bestand, — in diesem Falle eine Insufficienz der Aortentaschen verursacht hatte.

Diese Anschauung begründet es, indem er sagt: „Die geringe Erkrankung der Klappensubstanz konnte zwar irgend einen Einfluss auf den Klappenmechanismus ausüben, doch bedingte dieselbe durchaus keine sichtliche Gestaltveränderung der Klappen und stand in gar keinem Verhältnis zu der monströsen Vergrösserung des Herzens und zu den verhängnisvollen Folgen. Wahr-

scheinlich ist dieselbe wenigstens zum Teil eine Folge der schon bestandenen Insufficienz, sowie es überhaupt sehr plausibel erscheint, dass Endokarditis und Endarteriitis auch sekundär durch Insufficienz oder überhaupt durch abnorme Anforderungen an die Klappen und die Aortenwandung entstehen könne. Jedenfalls scheint mir diese Annahme, sowie der Umstand, dass das Individium ein bekannter Säufer war, mehr geeignet zu erklären, dass eine derartige Erkrankung der Aorta zustande kam, als die Annahme, dass in sehr früher Zeit Arteriitis aufgetreten wäre, welche einesteils die unbedeutende Endarteriitis und Endokarditis und anderenteils eine Loslösung der morschen Media von der Adventitia bewirkt hätte. Es ist um so wichtiger, das sekundäre Entstehen und die Unbedeutenheit der Endokarditis im gegebenen Falle zu betonen, als mir bisher kein Fall bekannt ist, in welchem die beschriebene Klappenanomalie den Grund für Insufficienz abgegeben hätte, so dass dieser Umstand den Fall zu einem kasuistisch wertvollen gestaltet."

Zunächst wäre hiernach zu betonen, dass Babes selbst eine geringe sekundäre Erkrankung der beiden Klappen, welche einen Einfluss auf den Klappenschluss ausüben konnte, zugesteht; schon dadurch erscheint die Annahme, dass die Insufficienz des Aortenostiums nur auf die angeborene Anomalie der Klappen, auf das Vorhandensein von nur zwei Klappen zurückzuführen sei, zweifelhaft. Weiter nimmt Babes an, dass die excentrische Hypertrophie des linken Ventrikels wahrscheinlich wenigstens zum Teil die Folge einer vorher bestandenen, durch die Ausbildung nur zweier Klappen bedingten Insufficienz des Aortenostiums sei. Man erkennt hieraus bereits, dass Babes seine Behauptung, die beschriebene Klappenanomalie sei der Grund für die Insufficienz des Aortenostiums, nur für wahrscheinlich hält und nicht in genügender Weise zu stützen imstande ist.

Liegt denn nun überhaupt eine Insufficienz des Aorten-

ostiums vor und ist die excentrische Hypertrophie des linken Ventrikels wirklich auf eine solche zurückzuführen?

Babes konstatierte, dass die eine Aortenklappe 4 cm, die andere 2,5 cm lang war; da er nun ausdrücklich betont, dass eine klappenlose Stelle im Umfang des Ostiums nicht bestand, so kann aus den angeführten Zahlen geschlossen werden, dass der Umfang des Aortenostiums 6,5 cm, unmittelbar an den Klappen gemessen, betragen haben wird. Nun gibt Babes an, dass der Aortenumfang 8 cm weit war, — die Messung ist daher wohl über den Klappen vorgenommen worden. Allein auch bei der Annahme eines Aortenumfanges von 8 cm, dem ein Durchmesser von 2,5 cm entspricht, dürften die beiden dünnen, elastischen Klappen, welche 2,7 resp. 2,3 cm hoch waren, dennoch genügend geschlossen haben. Leider ist das anatomische Verhalten des linken Ventrikels nicht so genau beschrieben worden, um zu ersehen, ob für die Insufficienz des Aortenostiums charakteristische Veränderungen in der Beschaffenheit der Herzhöhle, der Papillarmuskeln, der Trabekeln und des Endokards vorhanden waren, denn einerseits mussten diese, wenn eine Insufficienz, bedingt durch eine Klappenanomalie, vorlag, bei dem 32 Jahre alten Manne typisch ausgebildet sein, andererseits genügt aber die Konstatierung einer excentrischen Hypertrophie des linken Vertrikels allein nicht, um aus derselben einen Rückschluss auf die Beschaffenheit der Aortenklappen zu ziehen, eine Insufficienz der Klappen anzunehmen. Und aus der Wasseraufgussprobe allein eine Insufficienz der Aortentaschen zu erschliessen, ist bei der Unsicherheit derselben unmöglich. Endlich hat es absolut gar keine Schwierigkeiten, das Vorhandensein der excentrischen Hypertrophie zu erklären, als deren Ursache in erster Linie die deformierende chronische Endarteriitis der Aorta und der chronische Alkoholismus, in zweiter Linie eine interstielle, wohl arteriosklerotische Schrumpfniere anzusehen sein dürfte.

Diese Überlegungen, denen noch andere von geringerer Bedeutung angefügt werden könnten, ergeben, wie mir scheint, unzweifelhaft, dass es sich im vorliegendem Falle gar nicht um eine Insufficienz der Aortentaschen gehandelt hat. Es ist also durch denselben nicht bewiesen, dass das Vorhandensein von nur zwei Aortenklappen an sich Insufficienz derselben verursacht.

Nun hat Babes[1]) bei Gelegenheit der Mitteilung zweier weiterer Fälle von numerischer Anomalie der Aortentaschen, auf die eben besprochene Beobachtung hinweisend, gesagt: „in einem früher beschriebenen Falle entstand infolge dieser Anomalie Erweiterung der Aorta und Aneurysma dissecans.“ Hieraus ist ersichtlich, dass er später seine Ansicht, dass in dem betreffenden Falle durch die Anomalie eine Insufficienz verursacht war, aufgegeben hat und nun die eben erwähnten Veränderungen der Aorta auf die angeborene numerische Klappenanomalie zurückführt. Für eine derartige Deutung spricht aber absolut gar nichts, und wollte ich hier alle die Momente anführen, welche sich direkt dagegen anführen liessen, so müsste ich die ganze Pathologie der chronischen Endaortitis und des Aneurysma dissecans besprechen, was mich viel zu weit führen würde.

Ohne die Einwirkung des, wie es mir scheint, sehr ausgedehnten Alkoholmissbrauches und vielleicht auch anderer Schädlichkeiten und einer akuten Entzündung der Klappen, sowie der Aorta wäre es in diesem Falle wohl kaum zu der ausgedehnten Arteriosklerose und dem Aneurysma dissecans gekommen. Es ist also die Klappenanomalie an sich gewiss nicht die Ursache jener schweren, einerseits zur Hypertrophie des linken Ventrikels, andererseits zum Tode führenden Erkrankung.

In dem zweiten von Babes an dem zuletzt angeführten Orte mitgeteilten Falle „war das Herz mässig ver-

---

[1]) Pester medizinisch-chirurgische Presse 1884 S. 444.

grössert, statt der rechten und linken Aortenklappe bestand blos eine grosse Klappe mit der Andeutung einer Querleiste am Grunde des Sinus Valsalvae. Auch die hintere Klappe ist vergrössert. Klappensubstanz normal. Oberhalb der hinteren Klappe hatte sich eine fast halbkugelige, allmählich in die normale Weite der Aorta übergehende, 4 cm im Durchmesser haltende Ausbuchtung mit bedeutender Verdünnung der sonst normalen Wandung gebildet, welche in den Perikardialsack prominiert. Zugleich bestand an der linken Herzspitze ein fast nussgrosses, chronisches Herzaneurysma mit narbiger, zum Teil verkalkter Wandung."

Das dritte von Babes an ebendemselben Orte beschriebene Präparat stammte von einem an Aortenruptur mit Bluterguss in den Herzbeutel plötzlich verstorbenen Manne. „Das Herz in allen Durchmessern vergrössert, erweitert, Umfang des Aortenostiums 10,5 cm. Blos zwei Aortenklappen, statt der rechten und hinteren bloss eine Klappe ohne die Spur einer Kommissur, die Klappe ist ungemein vergrössert, 5 cm lang, 2,8 cm breit, etwas nach unten verschoben, in ihrer Substanz dünn, durchscheinend, elastisch. Unmittelbar über ihrem Ursprung beginnt eine fast halbkugelige, 6 cm im Durchmesser haltende sackige Erweiterung des rechten hinteren Teiles der Aorta ascendens, verbunden mit bedeutender Verdünnung der sonst normalen Wandung (0,6 mm). Diese Ausbuchtung wölbt sich frei in den Perikardialsack. Die links liegende Klappe ist gleichfalls vergrössert, 5 cm lang, verdünnt, am vorderen Winkel und unterhalb derselben sitzt ein kleinerbsengrosser, wulstiger, verkalkter Knoten von Endokard bedeckt und mit dem Rande der Klappe selbst, sowie mit einem 2 mm langen Stück der benachbarten Klappe verwachsen. Oberhalb der Klappe hat sich eine viel seichtere Ausbuchtung der Aorta gebildet. Während zwischen den beiden Aneurysmen links hinten ein

niederer Wulst nicht ausgedehnten, allmählich in die ausgedehnten Anteile der Aorta übergehenden, normalen Aortengewebes besteht, findet sich vorne, unmittelbar über dem Berührungspunkte der beiden Klappen ein 3 cm weit klaffender, 8 cm langer Riss der Intima, infolgedessen der Berührungspunkt der Klappen im Vergleich zu den entsprechenden Klappen der Pulmonalis 2 cm weit nach unten verschoben erscheint. Das nach unten gezerrte Intimafragment ist leicht eingerollt; das linke Coronarostium liegt unterhalb des Risses, während das rechte in den Riss einbezogen ist. Die freiliegende Media ist locker, rötlich imbibiert. An jener Stelle des Risses, an welcher derselbe die Wölbung des linksseitigen Aneurysmas erreicht, findet sich nun ein 2 cm langer, längsverlaufender, durchdringender, zackig gerandeter, blutig imbibierter Riss. Oberhalb der Erweiterungen besitzt die Aorta normale Dicke und Weite."

Die vierte Beobachtung von Babes[1]) betraf einen 40 Jahre alten Arbeiter, welcher mit den Symptomen einer Insufficienz und einer Stenose der Mitralis mit pneumonischen Erscheinungen in Behandlung kam. Aus dem Sektionsprotokolle teile ich nur den uns hier interessierenden Teil über den Befund am Herzen mit:

„Das Perikardium enthält etwa 300 gr klare Flüssigkeit. Das Herz, bedeutend vergrössert, misst von der Basis zur Spitze 18 cm, Breite 14 cm. An der Oberfläche des rechten Herzens mehrere ausgebreitete Sehnenflecken und reichliche Fettkapsel. Die Muskulatur verdickt, das Lumen des rechten Ventrikels und besonders der Vorkammer erweitert. Zwischen den Trabekeln des rechten Herzohres finden sich festhaftende, kuglig begrenzte, morsche, geschichtete, in der Mitte erweichte Thromben. Die Segel des Trikuspidalis etwas verdickt. Die Muskulatur des linken Ventrikels

---

[1]) Virchow's Archiv. Bd. 124. 1891. S. 562. Hier finden sich auch die übrigen, bisher mitgeteilten Fälle erwähnt.

misst $1^1/_2$ bis 2 cm, ist blassbraun, starr, der Ventrikel stark erweitert mit verdünnten Trabekeln. Die Mitralis zeigt keinerlei Veränderung. Am Aortenostium nur zwei Klappen, eine kleinere linke und eine etwa doppelt so grosse rechts hinten stehende. Diese Klappe zeigt keinerlei Anzeichen einer Verschmelzung, ihr freier Rand ist verdickt und derber; die grosse Klappe ist in ihrer Mitte dünn, von mehreren gelblichen, morschen, fettigen Flecken eingenommen. Einer derselben, etwa in der Mitte der Klappe, zeigt einen etwa 2 mm langen Riss mit unregelmässigen, morschen Rändern und wenigen feinen, bröckligen Vegetationen an der unteren Fläche. Im Übrigen sind die Klappen verdickt und gespannt, quergewurzelt; zwischen denselben besteht beiderseits eine nicht von Klappensubstanz eingenommene Stelle am Ostium: rechts vorn ist der Defekt bedingt durch das Auseinanderreissen der offenbar früher zusammengewachsenen Ränder, während hinten zwischen den seitlichen Insertionen der benachbarten Klappen eine 2 mm breite freie Stelle übrigbleibt. Die Ansatzstellen der Klappen sind durch umschriebene endarteriitische Stellen bezeichnet. Die Intima der Aorta ist von der oberen Grenze des Sinus Valsalvae an durch erhabene, wulstige, knorpelähnliche oder opake Platten eingenommen, welche namentlich oberhalb der grossen Klappe rechts und hinten zu einer 4 cm breiten, runden Fläche zusammenfliessen, in deren Bereich die Aorta halbkugelig erweitert erscheint und in den Pleurasack sackartig prominiert. Die Grenzen des Aneurysmas sind ziemlich undeutlich, in der Mitte desselben findet sich ein kleines atheromatöses Geschwür."

In der fünften von Babes mitgeteilten Beobachtung handelte es sich um ein unbekanntes 20—25jähriges Individuum, welches ganz plötzlich gestorben war.

Bei der Sektion fand sich „im Herzbeutel 50 gr rötliche Flüssigkeit. Das Herz bedeutend vergrössert, Länge 19 cm,

Breite 14,5 cm. Der rechte Ventrikel mit reichlichem Fettpolster versehen, sehr erweitert, der linke erweitert, Muskulatur 2—2½ cm dick, starr, rotbraun, derb. Am Aortenostium zwei Klappen: eine hinten liegende von normaler Breite und eine etwa doppelt so grosse vorn, der rechten und linken Klappe entsprechend. Die grössere lässt in ihrer Breitenmitte am Grunde des Sinus eine seichte, etwas derbe Leiste erkennen. Beide Klappen sind mässig verdickt, ihre untere Fläche zum Teil mit kleinen Vegetationen versehen. Namentlich in der Gegend der verdickten seitlichen Klappenansätze erkennt man von den Ansätzen ausgehende, umschriebene endarteriitische Platten. Unmittelbar oberhalb der hinteren Klappe und des rechten Anteils der vorderen Klappe besteht eine seichte, sackförmige, rundliche Erweiterung der Aorta von etwa 4 cm Durchmesser und 4 cm Tiefe. Die Grenzen derselben sind ziemlich diffus, der untere Anteil zeigt von den Klappenansätzen ausgehende endarteriitische Platten, während der obere Anteil der Erweiterung eine ziemlich glatte Intima und verdünnte Wandung erkennen lässt. Am Grunde des Aneurysmas erkennt man noch einige querovale, verdünnte und ausgebuchtete Stellen."

In dem ersten Falle von Déteindre[1]) handelte es sich um einen 25 Jahre alten Schmied, welcher infolge einer Schädelbasisfraktur gestorben war.

„Am Aortenostium nur zwei Klappen, eine etwas grössere, rechts seitlich stehende, an demjenigen Teile der Aorta gelegen, der an den rechten Vorhof und dem zwischen diesem und der Pulmonalis gelegenen Herzabschnitt anliegt, und einer kleineren, linken, am noch übrig bleibenden Aortenumfange inseriert. Die erst erwähnte Klappe misst, über dem freien Rand gemessen, 4½ cm, ihre Höhe beträgt in der Mitte 2 cm. Ihr freier Rand ist vollkommen glatt, ohne

---

[1]) Über einige Fälle von zweiteiligen Aortenklappen und ihre pathologische Bedeutung. Inaugural-Dissertation Zürich 1895.

jegliche Einkerbung, nicht verdickt. Hebt man die Klappe von der Aortenwandung ab, so erscheint ihre Ausbuchtung als vollständig frei und leer; nirgends auch nur die Andeutung einer Schwiele oder Leiste zu sehen. Auf der Aussenseite der Klappe, etwa 5 mm unterhalb des freien Randes, zieht sich parallel zu letzterem eine 2 cm lange, derbe, höckerige Schwiele quer über die Klappe, die in der Mitte gerade unterhalb des Nodulus Arantii in einer Länge von 1 cm mit zahlreichen, feinen, etwa 1 mm langen, faserigen, zum Teil wieder an ihrem Ende mehrfach geteilten Zöttchen besetzt ist. Im übrigen ist die Klappe glatt und zart; nur an einer Stelle, da wo sich Aortenklappe und das eine Mitralsegel zugleich inserieren und sich also hier berühren, sitzt ein etwa halberbsengrosses, rundliches, derb anzufühlendes Knötchen, welches den Anschein eines älteren, früheren endokarditischen Prozesses trägt.

Die zweite, kleinere Klappe misst, über ihrem freien Rand hin gemessen, $3^1/_2$ cm, die grösste Höhe beträgt $1^1/_2$ cm. Ihr freier Rand ist ebenfalls vollkommen glatt und nicht verdickt. Die Klappe selbst ist im ganzen dünn und glatt, nur etwa 6 mm unterhalb des freien Randes derselben von einer quergestellten, äusserst feinen, bindegewebigen Leiste durchzogen. Zwischen den Winkelstellen beider Klappen besteht kein freier Raum, die Winkelstellen selbst sind nicht unter sich verwachsen. Die Muskulatur des linken Ventrikels zeigt keinerlei pathologische Veränderungen, sie ist einzig etwas verdickt, bis zu 13 mm. Der Anfang der aufsteigenden Aorta ist elastisch, ihre Intima ist vollkommen glatt, zeigt keinerlei Verdickungen. Umfang des Ostium aortae 7,5 cm.“

Bezüglich des zweiten Präparates der Sammlung heisst es: „Das Aortenostium hat einen Umfang von $8^1/_2$ cm. An ihm befinden sich nur zwei, sich an ihren Winkelstellen berührende Klappen, eine kleinere hintere und eine etwas grössere vordere. Erstere misst (über den freien

Rand gemessen) 4 cm, die grösste Höhe beträgt $1^1/_2$ cm. Der freie Rand selbst ist glatt, ohne jegliche Verdickung oder Einkerbung. Die Klappe selbst ist dünn, glatt und elastisch. Die zweite vordere Klappe hat eine Länge von $4^1/_2$ cm und eine Höhe von 13 mm. Auch ihr freier Rand ist glatt und ohne die geringste Andeutung einer Einkerbung. Die Klappe ist dünn und elastisch. Hebt man sie von der Aortenwandung ab, so konstatiert man eine quer durch die Mitte des Sinus verlaufende, niedere, derbe Leiste, die am Aortenostium ansetzt und genau bis zur Mitte des unteren, inserierten Klappenrandes verläuft, wo sie sich in drei divergierende Bündel auflöst, die sich gegen den freien Klappenrand hinziehen und sich allmählich in der Klappenwandung verlieren. Die beschriebene Leiste selbst ist 12 mm lang, 3 mm dick und 1 mm hoch. Der Anfang der Aorta ist elastisch, die Intima stellenweise mit gelblichen, sklerotischen Verdickungen besetzt."

Das dritte Präparat stammt aus der Leiche eines 42 Jahre alten Mannes, welcher „den Folgen einer anscheinend plötzlich aufgetretenen Aorten-Insufficienz erlag."

Der Mann war früher immer gesund. Er wurde ohne Anstand zum Militär ausgehoben und hat ohne Beschwerden alle seine verschiedenen Dienste als Soldat und Offizier verrichtet. Er machte jeden Winter einen Reitkurs mit und ist seinen Arbeiten als Malermeister auf allen Bauplätzen ohne Anstrengung nachgegangen. Im Jahre 1883 nahm man ihn unbeanstandet in die Lebensversicherung auf. Auch später, das letzte Mal im April 1893, wurde er von seinem Arzte genau untersucht und nie herzkrank befunden. Im Mai 1893 trat er als berittener Bataillonsadjudant in den Militärdienst und wurde als solcher von seinem Vorgesetzten in aussergewöhnlichem Masse in Anspruch genommen. Am 15. Mai Morgens befiel ihn ein heftiger Schwindelanfall, und wurde er noch am gleichen Tage in das Zürcher Kantonsspital gebracht. Bei der Untersuchung fanden sich als

„Herzgrenzen dritter Interkostalraum, rechter Sternalrand, 1 cm ausserhalb der linken Mammilarlinie. Spitzenstoss im fünften Interkostalraum, ausserhalb der Mammilarlinie, ziemlich hebend. Über allen Klappen ein diastolisches Blasen neben dem zweiten Ton, am lautesten über der Aorta und nach rechts von ihr zu hören, dann über der Mitralis, weniger über der Trikuspidalis, kaum über der Pulmonalis. Dasselbe Geräusch über den Carotiden. Puls ziemlich voll, exquisit schnellend. Deutlicher Kapillarpuls."

Am 21. Mai verliess Patient anscheinend etwas gebessert das Hospital, doch trat nach weiterem Krankenlager am 25. Januar 1894, also nach 8 Monaten, der Tod ein. Bei der Obduction ergab sich Folgendes: Herz gross, von rundlicher Form.

„Der linke Vorhof und Ventrikel erweitert. Umfang des Ostium-atrio-ventrikulare 11 cm. Muskulatur des linken Ventrikels 2 — $2^1/_2$ cm dick, derb, starr, rotbraun. Am Aortenostium nur zwei Klappen, eine rechtsseitige, grössere, an dem Teil der Aorta gelegen, der an den Conus pulmonalis anstösst und eine linksseitige kleinere, an demjenigen Aortenabschnitt inseriert, der an dem rechten Vorhof anliegt. Zwischen den Ansatzstellen besteht ein 5 mm breiter, freier Zwischenraum; und zwar gilt dies für die beiden hinteren Ansatzstellen, vorn ist keine solche Lücke vorhanden. Die grössere Klappe misst, von einer Winkelstelle zur anderen gemessen, 4 cm, Höhe 2 cm, die andere $3^1/_2$ cm, Höhe 1,8 cm. Beide besitzen einen verdickten, im übrigen glatten, nicht eingekerbten Schliessungsrand. Die grössere Klappe selbst ist an ihrem mittleren Teile leicht ausgebuchtet, die Bucht flach und ohne scharfe Begrenzung. Im Bereich dieser Bucht ist das Klappengewebe durchscheinender als im übrigen; bei einem leichten Zuge an der Klappe reisst in der Tiefe der Bucht das dünne Gewebe ein, sodass ein kurzer, etwas zackiger Riss entsteht. Das Gewebe ist dort offenbar morsch. Die Klappe

selbst ist besonders an der Stelle der eben beschriebenen Ausbuchtung von rauher Oberfläche. Das Gewebe selbst ist verdünnt und durchscheinend, von dem erwähnten Einriss querdurchsetzt. Am Grunde ihres Sinus zeigt sich eine quer durch seine Mitte verlaufende, 4 mm lange und 1,5 mm breite, niedrige Leiste, von derber Beschaffenheit, die nur wenig über die Ansatzstelle der Klappe auf diese selbst übergeht und sich in dieser verliert.

Die kleinere Klappe ist ebenfalls in ihrer ganzen Ausdehnung etwas verdickt; ihre Oberfläche fühlt sich etwas rauh an.

Umfang des Ostium aortae 8 cm. Der Anfang der aufsteigenden Aorta ist glatt und elastisch. Nirgends Verdickungen der Intima. Oberhalb der beiden Klappen gegen rechts und hinten ist die Aorta deutlich flach ausgebuchtet. Die Tiefe der Ausbuchtung beträgt etwa 2 cm. Höhe und Breite 4 cm, ihre Wandung ist deutlich verdünnt, durchscheinend.“

In dem vierten Falle handelte es sich um einen 50jährigen Mann, welcher schon längere Zeit an Herzbeschwerden litt. Während des Lebens konnte man nie eine genaue Diagnose stellen; doch dachte man schon damals an eine Insufficienz der Aorta. Bezüglich des Herzpräparates sagt der Verfasser: „Das Herz ist von rundlicher Form, ziemlich stark vergrössert, misst von der Spitze zur Basis 16 cm, die grösste Breite beträgt 12 cm.

Linker Ventrikel stark erweitert, hat aufgeschnitten eine grösste Breite von 13,5 cm. Muskulatur kräftig, 2 cm dick. Stark entwickelte Trabekeln. Umfang des Ostium aortae 8 cm, an demselben nur zwei Semilunarklappen, eine etwas grössere, rechts und vorn stehende und eine kleinere, linksseitige, am hinteren Aortenumfang inserierte.

Die zwei Klappen sind an ihren beiden Winkelstellen

wenig mit einander verwachsen, woraus je eine Leiste resultirt, die an den hinteren Insertionen der Klappen 0,5 cm lang, 1 mm breit, niedrig, häutig ist, während die aus der vorderen Verwachsung entstandene beinahe 1 cm hoch, derb und am unteren Teil stark höckerig verdickt ist.

Die grössere von beiden Klappen misst über den freien Rand gemessen 5 cm und nimmt denjenigen Teil des Aortenumfanges ein, welcher an den Conus pulmonalis stösst. Die Ansatzstelle der Klappe ist in der Mitte, nach oben gegen die Klappentasche hin leicht eingezogen, doch ist die Klappe selbst auch an dieser Stelle immer noch 13 mm hoch, während die grösste Höhe seitlich derselben 17 mm beträgt. Die Klappentasche selbst ist weit, tief; an ihrem Grunde zeigt sich nirgends die Spur einer Leiste, während an der inneren Fläche, etwa in der Mitte, der oben beschriebenen Einziehung entsprechend, eine senkrecht verlaufende, etwa 3 mm lange, harte verkalkte Verdickung sitzt. Der freie Klappenrand ist in der Mitte ganz leicht eingezogen; um diese Einziehung herum, besonders auf der Klappeninnenseite, befinden sich eine Anzahl harter, höckeriger, verdickter Stellen. Im übrigen ist die Klappe dünn und zart. In derjenigen Winkelstelle der Klappe, die oberhalb der Insertion des Mitralsegels sitzt, ist eine kleine Tasche dadurch vom übrigen, freien Klappensinus abgetrennt, dass sich eine 3 mm breite, niedrige, häutige Leiste quer von der Klappe zur Aortenwandung zieht. Diese Tasche ist 6 mm breit und ebenso lang, 7 mm tief; ihr Grund ist unregelmässig höckerig, wie überhaupt ihre ganze Form und Begrenzung nicht derjenigen einer Klappe entspricht.

Die zweite, kleinere Klappe misst 4 cm und hat eine grösste Höhe von 18 mm. Ihr freier Rand ist ebenfalls, besonders in der Mitte verdickt; im übrigen ist derselbe glatt, nicht eingekerbt. Die Klappe selbst ist dünn und glatt, nur in der Mitte, auf der Innenfläche derselben, befindet sich eine etwa 1 cm lange, senkrecht verlaufende,

höckrige, harte, verkalkte Verdickung. Der Klappensinus ist vollkommen frei, weit und tief, ohne Andeutung einer Leiste.

Die Aorta zeigt direkt oberhalb der Klappen, gerade an der Stelle wie bei Fall 3, eine grössere Ausbuchtung, die 4 cm tief, 8 cm breit und 7 cm hoch ist. Die Wandung derselben ist stellenweise dünn und durchscheinend. Die Intima ist besezt mit zahlreichen, grösseren und kleineren, unregelmässigen, höckrigen, zum Teil auch flacheren Verdickungen, zwischen denen da und dort noch glatte, unveränderte Intima besteht.“ —

Nach der Beschreibung der Autoren ist es nicht mit Sicherheit zu entscheiden, in welche der von mir bezeichneten anatomischen Gruppen die einzelnen Fälle bezüglich der Zweiteilung der Aortentaschen gehören. Es erscheint auch zweifelhaft, ob in allen Fällen eine wirkliche congenitale Anlage vorliegt. Ich habe versucht, die einzelnen Beobachtungen nach diesen Richtungen hin zu untersuchen, verzichte jedoch hierauf näher einzugehen, da eine Entscheidung nicht immer möglich ist.

In meinem ersten Falle war neben der angeborenen Klappenanomalie eine Atresie des Isthmus aortae vorhanden, welche zu Ruptur der Aorta ascendens geführt hatte. Ich will bemerken, dass die gleiche Missbildung mit einer numerischen Verminderung der Aortenklappen beobachtet worden ist von Rauchfuss, Peacock, Liouville und Legg (Dilg l. c. S. 222 u. f.) In meinem 8. Fall fand sich eine Vena cava superior sinistra. Eine gleiche Beobachtung mit Zweiteilung der Aortentaschen hat Rokitansky beschrieben.

In den 10 Fällen fanden sich dreimal gar keine Veränderungen an den Klappen selbst und der angrenzenden Aorta (Fall 2, 5, 8). Ganz leichte Verdickungen an den Aortenklappen, insbesondere an den Winkelstellen, ohne dass irgendwelche Kennzeichen einer Insufficienz an dem linken Ventrikel nachweisbar waren, fanden sich in 4 Fällen (1,

2, 3, 7). In Fall 4 wurde eine lineare Narbe der Aorta über der hinteren Klappe gefunden. Eine akute Endokarditis mit Zerstörung der Klappen konnte in 3 Fällen (6, 9, 10) konstatiert werden und in einem Falle ein Aneurysma der aufsteigenden Aorta bei gut schliessenden Aortenklappen (Fall 7).

Babes beobachtete in einem Falle eine Insufficienz der Aortentaschen, mit Aneurysma dissecans, und viermal Aneurysmenbildung oberhalb der Klappen mit mehr oder weniger ausgedehnter chronischer Endokarditis und Endarteriitis.

Déteindre fand einmal die Klappen vollkommen normal, zweimal chronische Endokarditis der Klappen und einmal eine Aneurysmenbildung.

Babes und Déteindre haben nun auf die pathologische Bedeutung dieser Klappenanomalie hingewiesen und hervorgehoben, dass besonders zweierlei pathologische Veränderungen hierbei in Betracht kämen, nämlich die Endokarditis an den anomalen Klappen und Aneurysma der Aorta oberhalb derselben.

Die Endokarditis komme auf Rechnung der Uberlastung der Klappen und ihrer leicht eintretenden Insufficienz. Denn, da statt sechs nur vier Ansatzpunkte vorhanden seien, hätten die Klappen mehr auszuhalten als sonst. Ferner aber müssten ihre freien Ränder, da sie sich bei der Systole an die Circumferenz der Aorta anlegen, länger sein, als es zum Schluss, bei welchem sie den Durchmesser der Aorta einnehmen, unbedingt erforderlich ist. Die längeren Ränder würden aber leicht zu weit heruntersinken, eventuell umklappen und so Insufficienz bewirken. Überlastete und gezerrte Klappen böten aber Disposition für infektiöse Erkrankungen.

Diese Anschauungen basieren wie mir scheint viel zu sehr auf dem toten Material und auf der Vorstellung als stelle die Aorta und das Aortenostium ein unbewegliches und starres Rohr dar. Die Vorstellung von der Regurgi-

tation des Blutes und von dem Zuschlagen der Klappen durch die reflektirten Wellen rührt her von der Betrachtung des totenstarren Herzens. Am lebenden Herzen verläuft der Vorgang sicher ganz anders. Nach Ludwig kontrahieren sich die arteriellen Mündungen während der Systole sphinkterartig zu engen Spalten, durch welche das Blut in die viel weiteren Arterien herausgeworfen wird. Dadurch wird eine Stellung der Klappen herbeigeführt, welche sie beinahe zur Berührung bringt und es bedarf dann nur eines sehr geringen Drucküberschusses in der Aorta, um völligen Schluss der Klappen herbeizuführen. Von einer Überlastung der Klappen kann dabei eigentlich keine Rede sein, solange der Herzmuskel seine normale Kontraktionsfähigkeit besitzt und eine fehlerhafte Beschaffenheit der Klappe nicht vorhanden ist.

In der Zweiteilung der Klappe kann ich aber bezüglich ihrer Funktion eine fehlerhafte Beschaffenheit nicht erblicken; gleichgültig, welche Form der Zweiteilung vorliegt, stets wird eine Anpassung der Klappen an das Ostium einerseits, andererseits eine Anpassung des Aortenringes an die Klappen eintreten, denn die Gestalt des Aortenringes ist, wie Ludwig nachgewiesen hat, keine runde, sondern abhängig von der Form der Klappen. Und in der That sind reine Insufficienzen der nicht veränderten Aortentaschen bei Zweiteilung derselben nicht beobachtet worden. Aber auch eine vorübergehende Insufficienz der Aortentaschen infolge von Überanstrengung des Herzens, wie Babes sie annimmt, ist kaum denkbar, denn die Aortenklappen, auch die zweiteiligen legen sich nicht mit ihren freien Rändern aneinander, sondern an den an der Klappenplatte gelegenen Schliessungslinien.

In Bezug auf diese ganze Frage ist der von mir als erster mitgeteilte Fall von grossem Interesse. Obgleich hier bei völliger Atresie der Aorta am Isthmus der Druck in dem aufsteigenden Teil doch mächtig gesteigert gewesen sein muss, wofür die Erweiterung der Sinus Valsalvae spricht, sehen wir die zwei grossen Klappen sicher nicht insufficient,

dagegen den ganzen Aortenring stark hypertrophisch, starr und derb.

Und wenn nun auch in einer grösseren Zahl von Fällen bei Zweiteilung der Aortenklappen eine Verdickung besonders an den Winkelstellen und eine Verwachsung daselbst beobachtet worden ist, so kann das ganz unmöglich mit einer Überlastung der Klappen in Verbindung gebracht werden, denn derartige Veränderungen an den Aortenklappen sind ja bekanntlich ungemein häufig. Und wenn wirklick Überlastungen und Zerrungen der Klappen allein schon zu infektiösen Erkrankungen disponieren würden, wie das Verletzungen derselben nach experimentalen Untersuchungen thun, so müsste die akute ulceröse Endokarditis bei der Zweiteilung der Klappen doch häufiger beobachtet werden, als es nach dem mitgeteilten Material der Fall ist. Übrigens sind ja gerade geringfügige wie hochgradige Erkrankungen der Aortenklappen überhaupt so häufig, dass es meiner Überzeugung ungerechtfertigt erscheint, aus dem kleinen bisher vorliegenden Material solche Schlüsse zu ziehen. Nach den von mir mitgeteilten Fällen kann ich einen Zusammenhang zwischen der angeborenen Klappenanomalie und der Endokarditis nicht erkennen. Auch auf Grund der von Babes und Déteindre beschriebenen Fälle kann ich einen solchen Zusammenhang nicht herausfinden, was eine genaue Analyse der Beobachtungen sicher ergiebt, auf die ich aber hier nicht eingehen kann, weil das den Rahmen der Arbeit weit überschreiten würde.

Perls hat schon auf die klappenlosen Stellen am Aortenostium hingewiesen, wie sie zwischen zwei Winkelstellen mehrfach beschrieben sind. Babes betont dieselben auch und hebt hervor, dass an solchen gerne chronische und wiederholte Endokarditis auftrete und Déteindre spricht von einer Insufficienz durch Diastase. Alle drei halten diese klappenlosen Stellen für einen angeborenen Zustand, dadurch entstanden, dass die Winkelstellen zweier Klappen

sich nicht getroffen haben. Nach dem was ich gesehen habe, ist das ein erworbener Zustand und Babes hat ganz recht, wenn er behauptet, dass gerade an diesen Stellen häufig chronische endokarditische Veränderungen vorhanden sind, denn diese sind die Ursache jener Bildungen, die Déteindre ganz richtig als Diastasen bezeichnet. Infolge schleichend verlaufender Entzündungen kommt es an der Winkelstelle zweier Klappen zur Verdickung derselben und zur Verwachsung der an die Winkelstelle angrenzenden Abschnitte der inneren Flächen der Klappen. Nach Ablauf der Entzündung ist es nun sehr wohl möglich, dass gerade die zwischen den Verwachsungsstellen gelegene Partie besonders stark schrumpft und dadurch entsteht die sog. klappenlose Stelle, welche stets verdickt und uneben ist, die Kennzeichen der abgelaufenen Entzündung an sich trägt. Neben vollkommen normalen Klappen kommen solche klappenlosen Stellen daher nie vor. Ihr Vorhandensein, selbst in der Breite von 5 mm bedingt aber keineswegs unbedingt eine Insufficienz, denn dann müsste die bekannte siebartige Durchlöcherung der Klappen, wie sie so oft an allen drei Klappen an den Ansatzstellen derselben vorkommt, die gleiche Folge nach sich ziehen, was bekanntlich nicht der Fall ist.

Eine Erklärung für den Zusammenhang zwischen der Klappenanomalie und der Aneurysmabildung erscheint Babes schwieriger. Das Aneurysma oder eine unbedeutende, umschriebene Erweiterung der Aorta sitze immer rechts und hinten im freien, in den Herzbeutel fallenden Anteil derselben, also an einer Stelle, welche wie Babes mit vollem Recht hervorhebt, auch sonst zu Erweiterungen disponirt. Die von Babes beobachteten Aneurysmen fanden sich gewöhnlich unmittelbar oberhalb der grossen Klappe, zeigten nur Spuren von Endarteriitis oder ihre Wand war in besonders hohem Grade erkrankt. Da es sich nun um jugendliche Individuen handelte, derartig umschriebene und localisierte Aneurysmen bei unveränderter Intima sehr selten seien, sei es kaum zu bezweifeln,

dass zwischen Aneurysma und Klappenanomalie ein causaler Nexus bestehe. Bei der Bildung dieser Aneurysmen kämen folgende Momente in Betracht: 1) die von Babes vorausgesetzte Insufficienz der zwei Klappen, 2) eine Fortsetzung der mangelhaften Bildung von den Klappen auf den Beginn der Aorta in Form einer geringeren Resistenz der letzteren, 3) der Mangel eines Stütz- und Suspensionsapparates eben an der schwächsten Stelle der Aorta.

Was zunächst die von Babes vorausgesetzte Insufficienz der zwei Klappen anlangt, so habe ich bereits hervorgehoben, dass eine solche nicht bestehen kann, wenn die Anomalie eine angeborene ist, — da die zweiteiligen Klappen dann von vornherein die Funktion der normalen drei Klappen übernehmen. Da die Aneurysmen sich gewöhnlich unmittelbar oberhalb der grossen Klappe fanden, so ist es mir sehr wahrscheinlich, dass es sich hier gar nicht um einen angeborenen Zustand handelte und dieselbe Ursache, welche die Confluenz der Klappen veranlasste, führte wohl auch zur Aneurysmenbildung. In dem von mir beschriebenen Falle handelte es sich sicher um eine angeborene Anomalie, beide Klappen waren gleich gross und neben einer ausgedehnten Arteriosclerose der aufsteigenden Aorta fand sich ein Aneurysma der Aorta, genau an derselben Stelle, an welcher sich, wie Babes selbst betont, so ungemein häufig auch bei drei Aortenklappen Aneurysmen etablieren. Diese Thatsache erscheint bei Beurteilung der ganzen Frage von grosser Bedeutung.

Bezüglich des zweiten Punktes, dass die mangelhafte Bildung an den Aortenklappen sich auf den Beginn der Aorta in Form einer geringeren Resistenz der letzteren über die sichtbaren Grenzen hinaus erstrecken solle, will ich nur bemerken, dass die arteriellen Faserringe, von denen die Semilunarklappen abgehen, durchaus nicht der Arterienwand zugehörige, sondern höchstwahrscheinlich selbstständige Bildungen sind. Angeborene Anomalien der Klappen-

platten brauchen daher keineswegs sich auch auf die Arterienwand zu erstrecken. Dagegen ist es eine alte Erfahrungsthatsache, dass entzündliche und andere Prozesse der Klappen auf die Aortenwand übergehen und nur unter der Voraussetzung, dass die Zweiteilung eine durch postfötale Erkrankung erzeugte Anomalie ist, könnte ich einen Zusammenhang zwischen den beiden Affectionen gelten lassen. Der dritte Punkt erledigt sich daher von selbst.

Babes betont ferner, dass es sich in seinen Fällen meist um jugendliche Individuen gehandelt habe. Genauere Angaben darüber fehlen aber bei den einzelnen Beobachtungen, ebenso wie Mitteilungen darüber ob Lues oder anderweitige Erkrankungen vorhergegangen waren. Und wenn er hervorhebt, dass es in einigen Fällen infolge der Klappenanomalie und der mit dieser verbundenen Schwächung der Aorta zur Bildung eines Aneurysma dissecans und dann zur Ruptur der Wand gekommen sei, so fehlen zur Beurteilung des wahren ätiologischen Zusammenhanges Angaben darüber, ob nicht diesen Veränderungen traumatische Einwirkungen, die häufigste Ursache für das Aneurysma dissecans, vorhergegangen waren. So lange die bisher mitgeteilten Beobachtungen in diesen Richtungen so mangelhaft untersucht und beschrieben sind und so lange die anatomische Untersuchung in jedem einzelnen Fall nicht mit Sicherheit feststellen kann, ob die Zweiteilung der Aortenklappen ein angeborener oder erworbener Zustand ist, erscheint es mir nicht gerechtfertigt, die besprochene Anomalie mit Erkrankungen der Klappen und der Aorta in einen ursächlichen Zusammenhang zu bringen. Erst genauere, auf diesen Punkt direkt gerichtete Einzeluntersuchungen werden darüber Aufschluss bringen und täuscht mich nicht alles in dem Sinne, dass der von Babes und Déteindre behauptete Zusammenhang nicht besteht.

Wenn ein solcher Causalnexus bestände, sollte man nach Babes in der That erwarten, dass die Gegenwart zweier Klappen immer Circulationsstörungen veranlassen

müsse; nun giebt es aber viele Fälle dieser Anomalie, in welchen dieselben gar keine Störungen verursachen. In diesen Fällen soll es sich nun nach Babes um ein schwach ausgebildetes Gefässsystem oder um eine Anordnung der Klappen handeln, welche den Anforderungen an dieselben besser entsprechen. Umgekehrt kann man aber ebensogut behaupten, die Zweiteilung der Aortenklappen ist an und für sich eine Bildungsanomalie von durchaus unschuldigem Charakter, die aber verhängnisvolle Folgen haben kann, wenn krankhafte Störungen der verschiedensten Art hinzukommen; genau dasselbe gilt aber auch für die in ihrer Anordnung normalen Aortenklappen.

---

Zum Schlusse dieser Arbeit erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Bostroem sowohl für die Überlassung der Arbeit, als auch für seine liebenswürdige Unterstützung meinen ergebensten Dank auszusprechen.

---